

MENINGITES REVELATRICES D'UNE MALADIE DE MONDINI (À PROPOS DE DEUX CAS) MENINGITIS REVEALING MONDINI DYSPLASIA (ABOUT TWO CASES)

I. CHARFEDDINE, A. GHORBEL, M. BEN AMOR, J. MAALA,
A. CHAKROUN, M. M. DRIRA.

Service ORL et Chirurgie cervicofaciale ; CHU. Habib Bourguiba

Résumé :

Introduction : La maladie de Mondini représente 55% des malformations congénitales de l'oreille interne. Elle est responsable d'une surdité souvent négligée et de méningites récidivantes révélant la présence d'une fistule labyrinthique.

Observation : Nous rapportons deux observations, d'une fille et d'un garçon âgés respectivement de 7 et 18 ans, issus d'un mariage consanguin. Tous les deux ont présenté des épisodes répétés de méningites associées à une surdité unilatérale. La TDM a montré des malformations cochléo-vestibulaires type Pseudo-Mondini dans le 1^{er} cas et Mondini dans le 2^{ème} cas. Les deux malades ont été traités chirurgicalement.

Discussion : La maladie de Mondini est une malformation de l'oreille interne regroupant deux anomalies différentes MONDINI et PSEUDO MONDINI. Elle peut s'associer à une fistule entre l'espace sous-arachnoïdien et l'oreille moyenne responsable de méningites à répétition. Le diagnostic est basé sur le scanner et l'IRM. Le traitement est chirurgical par fermeture des fistules péri lymphatiques.

Mots Clé: fistule péri lymphatique, méningites récidivantes; Mondini; Pseudomondini.

Summury:

Introduction: Mondini dysplasia represents 55 % of congenital malformation of the inner ear. It is responsible for an often neglected deafness and for recurrent meningitis revealing the presence of a labyrinthine fistula.

Observations: We report two cases, of a girl and a boy respectively 7 and 18-year-old, stemming from a consanguine marriage. Both presented recurrent meningitis associated to a one-sided deafness. CT images showed cochleo-vestibular malformations typical Pseudo-Mondini in the 1-st case and Mondini in the 2-nd case. The two patients were treated surgically.

Discussion : Mondini dysplasia is a malformation of the inner ear regrouping two different anomalies: MONDINI and PSEUDO MONDINI. It can associate to a fistula between the subarachnoid space and the middle ear responsible for recurrent meningitis. Diagnosis is based on the CT images and the RM images. Treatment is surgical by lock of perilymphatic fistulas.

Key Words: perilymphatic fistula, recurrent meningitis; Mondini; Pseudomondini.

Introduction :

Décrite pour la 1ère fois par Carlo Mondini en 1791, la maladie de Mondini est la malformation de l'oreille interne la plus fréquente (55% des cas) [1]. Il existe plusieurs classifications, la plus adoptée actuellement sur le plan international est celle de Vignaud et Jardin. Le terme de maladie de Mondini, regroupe deux anomalies différentes de types MONDINI, et PSEUDOMONDINI.

Elle est responsable d'une surdité souvent négligée et c'est à l'occasion de méningites récidivantes révélant la présence de fistule labyrinthique qu'on découvre cette malformation.

Nous rapportons deux observations entrant dans ce cadre .Le but est d'étudier les particularités épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de la maladie de Mondini.

Observations :

1^{ère} observation : il s'agit d'une fille âgée de 7 ans, issue d'un mariage consanguin ; qui avait deux cousins sourds-muets. Elle a présenté trois épisodes rapprochés de méningites purulentes à pneumocoque.

Les examens cliniques et audio-vestibulaires ont trouvé une cophose gauche avec hyporéflexivité gauche sans autres malformations cranio-faciales ni osseuses associées.

La TDM et l'IRM ont montré l'absence d'enroulement cochléaire avec une cochlée hypoplasique réduite en une cavité, un vestibule dilaté et une dilatation du canal semi circulaire externe (Fig .1, 2).

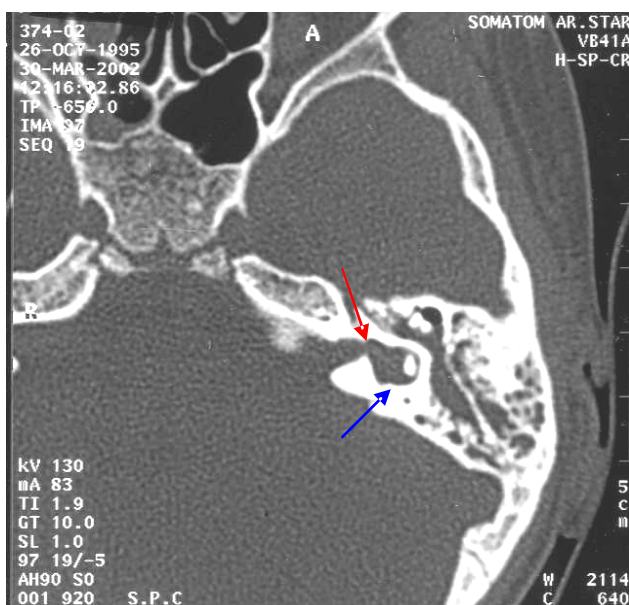


Fig.1

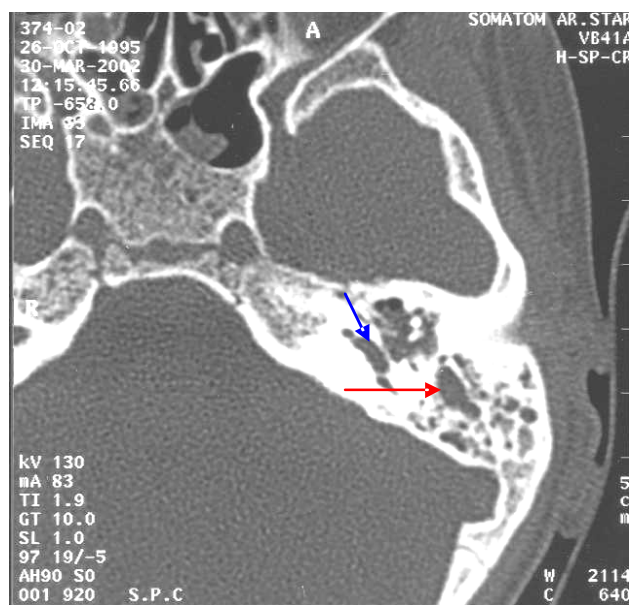


Fig. 2

Pendant l'acte opératoire, on a constaté une hernie pulsatile de la membrane vestibulaire avec fuite d'un liquide clair évoquant une fistule au niveau de la fenêtre ovale.

Une stapedectomie a été réalisée avec recouvrement de la fenêtre ovale grâce à une greffe d'aponévrose temporale superficielle (ATS) et mise en place d'un piston Téflon entraînant l'arrêt immédiat de la fuite du liquide endolabyrinthique. La caisse a été comblée par des fragments du muscle temporal. Il s'agissait donc d'un syndrome de PSEUDO MONDINI unilatéral stade II de la classification de Vignaud et Jardin. Les suites opératoires étaient simples. Après un recul de 18 mois, aucun épisode vertigineux ni infectieux ni méningé ne s'est reproduit.

2^{ème} observation : il s'agit d'un jeune homme âgé de 18 ans, issu d'un mariage consanguin qui a présenté 13 épisodes de méningites depuis l'âge de 10 ans.

Les examens cliniques et audio-vestibulaires ont montré une sub-cophose et une aréflexie droite sans autres malformations générales associées. La TDM a montré une cochlée hypoplasique ne présentant qu'un tour et demi de spire, un vestibule dilaté, un conduit auditif interne droit large présentant une déhiscence partielle de sa paroi interne communiquant avec le vestibule malformé, une dilatation de l'aqueduc du vestibule et un comblement liquidien de l'oreille moyenne, des cellules mastoïdiennes et de l'antre. (Fig. 3,4).

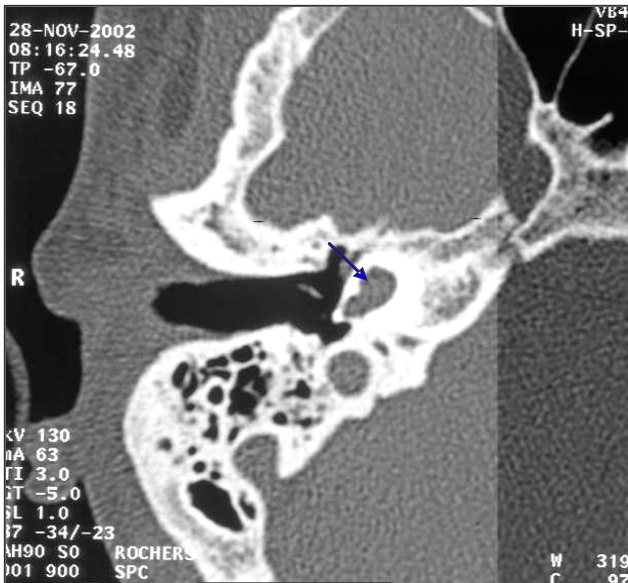


Fig. 3

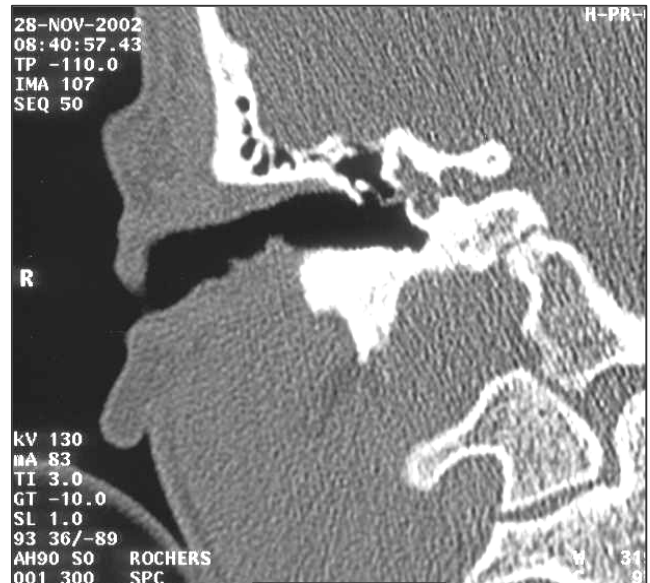


Fig. 4

Pendant l'acte opératoire, on a constaté une fistule au niveau de la fenêtre ovale et de multiples fissurations en regard du promontoire laissant couler du liquide endolymphatique.

A l'application d'une greffe d'ATS contre la platine, l'écoulement s'arrêtait tandis que l'interposition d'un piston Téflon entraînait un écoulement plus important de liquide, on a décidé de couvrir la platine par de la greffe d'ATS et de combler la caisse par de la graisse prélevée de la région pré-auriculaire permettant d'arrêter l'écoulement. Il s'agissait donc d'un syndrome de MONDINI unilatéral, stade III de la classification internationale. Les suites opératoires étaient simples. Après un recul de un an, aucun épisode vertigineux ni infectieux ni méningé ne s'est reproduit.

Discussion :

La maladie de Mondini représente 55 % des malformations de l'oreille interne. Elle peut être uni ou bilatérale. Le diagnostic est le plus souvent posé au cours des deux premières décennies de la vie (1,2). La circonstance de découverte de cette malformation est la survenue de méningites à répétition spontanée ou dans les suites d'un traumatisme ou d'une otite moyenne aiguë (2,3). Elle s'explique par l'existence d'une fistule entre l'espace sous-arachnoïdien et l'oreille moyenne, entraînant l'issue de LCR au niveau de la caisse du tympan (fistule péri lymphatique) (4). C'était le cas de nos deux observations.

La malformation de Mondini peut être découverte lors d'un bilan de surdité congénitale, d'une cophose après une chirurgie platinaires, lors d'un bilan de syndrome polymalformatif ou lors d'autopsie(5).

La méningite survient chez 77.5 % des patients ayant une fistule péri-lymphatique avec un nombre élevé de récurrences méningées (6), entre 2 et 25 récurrences. Ceci est due à l'issue de liquide céphalorachidien (LCR) dans l'oreille moyenne à travers une double voie de communication : par fistule sous-arachnoïdo-tympanique entre oreille interne et oreille moyenne et entre oreille interne et espaces sous-arachnoïdiens. Le germe le plus fréquemment en cause est le pneumocoque, puis l'hémophilus influenzae et les pseudomonas (7,8).

La maladie de Mondini se manifeste aussi par une surdité inconstante, d'importance variable et classiquement congénitale mais elle peut n'apparaître qu'à l'âge adulte. Il s'agit d'une surdité de perception s'accompagnant de recrutement mais il existe des surdités mixtes et même purement transmissionnelles (5). Elle peut être stable ou progressive et le plus souvent fluctuante. Ce dernier caractère doit faire suspecter une fistule labyrinthique associée (9,10, 2). Cette surdité s'aggrave volontiers lors d'un traumatisme crânien minime, lors de variation de pression de LCR, lors d'un barotraumatisme, une otite moyenne aiguë ou la pose d'un aérateur trans tympanique. Le degré de l'hypoacousie et le risque de méningite seraient d'autant plus grands que l'arrêt de développement embryonnaire est précoce.

Ainsi les fistules labyrinthiques sont plus fréquentes dans le syndrome de pseudo-Mondini (5). Les symptômes vestibulaires sont rarement au premier plan et consistant en des épisodes vertigineux ou en l'existence d'une instabilité. Le signe de la fistule est fréquemment positif.

L'audiométrie tonale et vocale, les explorations électro-physiologiques et l'électro-nystagmographie permettent de bilancer la surdité.

Le diagnostic de la maladie, autrefois basé sur les tomographies, repose actuellement sur le scanner à très haute résolution et l'IRM.

Le scanner est le premier examen pour visualiser les anomalies osseuses de l'oreille moyenne et interne (11) et c'est une excellente technique pour démontrer le modiolus normal ou pathologique. Il a un intérêt nosographique, pronostique et thérapeutique.

Le scanner peut montrer une malformation cochléaire associée à différents types de malformations vestibulaires. Il peut montrer aussi une fuite de liquide à travers la fenêtre ovale après injection de produits de contraste (3), tel que le cas de l'observation n° 2.

L'IRM est un complément d'analyse judicieux permettant d'objectiver les malformations mais également les voies de communication depuis l'angle ponto-cérébelleux jusqu'à l'oreille interne. (12,11)

La maladie de Mondini est classiquement familiale mais sa transmission génétique est imprécise (13,14). Elle est souvent isolée (dans 75% des cas), mais peut être associée à divers syndromes malformatifs d'origine génétique ou non tels que les syndromes de Pendred ; DiGeorge ; CHARGE ; et BOR. (15)

Le traitement prophylactique des malformations de Mondini repose sur les règles d'hygiène : repos prolongé ; éviction d'exercices physiques importants, de mouchage violent et le traitement symptomatique d'éventuelles toux ou constipation (16,1).

Les fistules sous- arachnoïdo-tympaniques imposent un traitement chirurgical. Il doit être le plus précoce possible pour empêcher une récurrence méningée et préserver d'éventuelles structures neurosensorielles encore fonctionnelles. L'intervention peut être réalisée sous anesthésie générale ou locale (17). La voie d'abord la plus utilisée est la voie endaurale qui permet une meilleure exploration de la région des fenêtres. L'exploration opératoire permet de mettre en évidence une fistule péri lymphatique par la présence de liquide clair dans l'oreille moyenne qui

est reproductible après aspiration (17). L'acte opératoire dépend de l'abondance de la fuite et du souci de préserver les fonctions auditives et vestibulaires : Si la fonction auditive est à préserver, l'acte consiste à une stapéctomie prudente suivie d'un comblement de la fenêtre ovale par un greffon et interposition d'un piston Téflon. Si la fonction auditive est définitivement perdue : l'acte consiste à une stapéctomie avec comblement du vestibule par du tissu graisseux volumineux introduit en force dans la fenêtre ovale. En cas de réapparition de méningite après fermeture de l'orifice distal de la fistule, la fermeture de l'orifice proximal est nécessaire (5).

Le traitement de la surdité consiste à l'appareillage auditif et la rééducation dès le jeune âge, ou à l'implant cochléaire pour les surdités profondes bilatérales.

Conclusion :

La maladie de Mondini est une malformation labyrinthique où prédominent les anomalies cochléaires. Il faut suspecter cette maladie devant toute méningite récidivante ou associée à une surdité progressive ou fluctuante. Le diagnostic est basé sur le scanner et l'IRM. Le traitement est chirurgical par colmatage des fistules sous-arachnoïdo-tympaniques, associé à un appareillage auditif avec rééducation précoce.

Références :

- 1- JACKLER RK., SAN FRANCISCO. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*, 1987; 97 suppl. 402-14.
- 2- LEGENT F., BEEVILLAIN C., ROBERT R et al. Rhinorrhée et otorrhée cerebrospinales post traumatiques révélatrices d'un syndrome de mondini. *Ann Oto Larynol* 1983; 100:603-607.
- 3- LORDIB D., FRANCOIS M., CODERE E. et al. Pneumococcal meningitis realising dysplasia of the bony labyrinth in a infant. *Arch Pediatr* 1996, 3.254-257.
- 4- BACHMANN G., PETEREIT M., DJENABU. Et al. Measuring beta-trace protein for detection of perilymphatic fistulas. *HNO* 2002; 50:129-33.
- 5- DUMAS G., CHARACHON R., VASDEV A. et al. Malformations of the bony labyrinth and deafness. *Ann Otolarynol Chir Cervicofacial* 1991; 108: 1-12.
- 6- STERKERS JM., VIGNAUD J., PERROT G. et al. Mondini syndrome . recurrent meningitis surgical cure. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofacial* 1980;97(7-8):559-68.
- 7- HERTHER C. H, et al. Mondini's dysplasia with recurrent meningitis. *Laryngoscope*, 95: 655-658, 1985.
- 8- KAKIJI A., TOMOFUJI S., TAKADE T. et al. Cerebrospinal fluid otorrhea in a patient with congenital inner ear dysplasia . *Auris Nasus Larynx* 2001; 28: 357-9.
- 9- BAUMAN NM., KIRBY-KEISER LJ., WEXLER D., et al. Mondini dysplasia and congenital cytomegalovirus infection. *J Pediatr* 1994, 124(1):71-78.
- 10- HARISSON TR ED. Principes de médecine interne. 5ème ed. Paris: Flammarion, 1993.

MENINGITES REVELATRICES D'UNE MALADIE DE MONDINI

11- DOMMERLING M., MANCUSO AA., ANTONELLI PJ. et al. Normal modiolus: CT appearance in patients with a large vestibular aqueduct. *Head and Neck Radiology* 1997; 204: 213-19.

12- BARRY E., DONALD B., JANE L., et al. Magnetic resonance imaging of the large vestibular aqueduct. *Arch Otolaryngol Head neck surg* 1992; 118:1124-27

13- COLE. Validity of spontaneous perilymphatic fistula. *Am J Otol* 1995; 16: 815-19.

14- GRIFFITH AJ, TELIAN SA, DOWNS C, et al. Familial Mondini dysplasia. *Laryngoscope*. 1998 Sep; 108 (9): 1368-73.

15- KOPP P. Pendred's syndrome: identification of the genetic defect a century after its recognition. *Thyroid* 1999; 9 (1):85-9.

16- MIYAMOTO RT., ROBBINS AJ., MYRES WA. et al. Cochlear implantation in the Mondini inner ear malformation. *Am J Otol* 1986; 7:258-61.

17- WEIDER DJ. treatment and management of perilymphatic fistulas : a new Hampshire experience. *Am J Otol* 1992; 13(2) :158-166.



TABASSEZ